

腎血管筋脂肪腫の臨床的検討

長崎大学医学部泌尿器科学教室 (主任: 金武 洋教授)

竹原 浩介, 古賀 成彦, 錦戸 雅春, 鶴崎 俊文

江口 二郎, 松屋 福蔵, 金武 洋

長崎大学医学部附属病院病理部 (主任: 片山一朗教授)

林 徳 真 吉

CLINICAL EVALUATION OF RENAL ANGIOMYOLIPOMA

Kousuke TAKEHARA, Shigehiko KOGA, Masaharu NISHIKIDO, Toshifumi TSURUSAKI,

Jiro EGUCHI, Fukuzo MATSUYA and Hiroshi KANETAKE

From the Department of Urology, Nagasaki University School of Medicine

Tomayoshi HAYASHI

From the Department of Pathology, Nagasaki University Hospital

Between April 1980 and December 1999, 23 kidneys in 20 patients were diagnosed as having renal angiomyolipoma at our institution. The patients were 6 males and 14 females aged 24 to 79 years, with a mean age of 55.4 years. Two patients had associated tuberous sclerosis and 3 had bilateral disease. Of all patients the main clinical symptoms were pain (45%) and palpable mass (40%); 5 patients (25%) had asymptomatic lesions. The size of the tumor ranged from 1.3 to 24 cm (mean 7.7 cm). Treatment consisted of nephrectomy in 9 patients, partial nephrectomy in 6 and selective embolization in one. Pre-operative diagnosis was renal cell carcinoma in 5 of the 9 patients who underwent nephrectomy. Six patients with 7 diseased kidneys were followed radiologically. One patient underwent percutaneous biopsy to confirm the diagnosis.

We suggest that nephron-sparing surgery for patients with renal angiomyolipoma should be the first step if tumor size is $4\text{ cm} \leq$ or increasing rapidly. Selective embolization is also a useful method. However, we need long-term follow-up to evaluate the effectiveness of embolization.

(Acta Urol. Jpn. 47: 705-708, 2001)

Key words: Renal angiomyolipoma, Symptom, Therapy, Nephron-sparing surgery

緒 言

腎血管筋脂肪腫 (以下 AML) は組織学的に血管, 平滑筋, 脂肪組織が混在する良性の疾患である。近年, 画像診断技術の進歩により, 多くの症例が臨床的に AML と診断されている。治療方針については, 症状の出現や時に破裂する危険性があり, 腫瘍径や症状の有無が重要な要因と考えられている。以前われわれは AML の 7 例について検討し, 画像診断上の特徴および腎部分切除術の有効性を報告した¹⁾。その後 13 例の AML を経験したが, 画像上腎細胞癌 (RCC) との鑑別が困難である症例や両側性多発性の症例もあり, 良性疾患であるが故に治療方針の決定に苦慮する場合があった。今回われわれは過去に報告した 7 例も含めて, 症状および治療方針を中心に臨床的に検討し, 文献的な考察を行ったので報告する。

対象および方法

1980年4月から1999年11月までに当科で経験した AML 症例20例23腎を対象とした。23腎のうち, 16例16腎は外科的治療あるいは経皮的腎生検により病理組織学的に AML と診断された。6例7腎は病理組織学的に診断されていないが, 臨床所見および画像所見により AML と診断された。年齢は24歳から80歳で平均55.4歳, 性別は男6例, 女14例であった。今回の検討のうち, 1例は破裂により緊急手術を行ったが, 周囲との癒着強く, はっきりした腫瘍径は不明であった。また統計学的処理には Mann-Whitney U test を用いた。

結 果

症状としては疼痛が9例 (45%), 腫瘍が8例 (40%) と多く, 無症状で超音波や CT で偶然発見された症例を5例 (25%) に認めた (Table 1)。破裂症

Table 1. Presenting symptoms and signs in 20 patients with renal angiomyolipoma

Symptoms/Signs	Number of patients (%)
Pain	9 (45)
Palpable mass	8 (40)
Anemia	3 (15)
Hematuria	2 (10)
Shock	2 (10)
Fever	2 (10)
Asymptomatic	5 (25)

例を3例に認め、2例（腫瘍径不詳1例、腫瘍径 7.9 cm 1例）は急激な出血によりショックとなったが、1例（腫瘍径 11 cm）は徐々に貧血が進行し輸血を必要としたが、ショックには至らなかった。

腫瘍の局在は右側11例、左側6例、両側3例で、腫瘍径は 1.3 cm から 24 cm、平均 7.7 cm であった。結節性硬化症の合併を2例（10%）に認め、いずれも両側性の AML であった。

単発性の症例における腫瘍径と症状の関係では、症状を伴っていた症例は17例中11例であり、腫瘍径は 2 cm から 24 cm で平均 10.5 cm であった（腫瘍径不詳1例）。また無症状の症例は6例であり、腫瘍径は 0.5 cm から 10.8 cm で平均 5.0 cm であった。腫瘍径 4 cm 未満の7例中3例（43%）が、腫瘍径 4 cm 以上の9例中6例（67%）が症状を伴っていた。今回のわれわれの検討では腫瘍径と症状の有無には明らかな相関関係は認めず、統計学的な有意差を認めなかった（ $P=0.065$ ）。

治療は9腎に腎摘除術を、6腎に部分切除術を、1腎に塞栓術を施行し、7腎は経過観察であった。腎摘除術が施行された9腎のうち5腎は術前に RCC と診断されていた（Table 2）。AML と RCC の鑑別は超音波や CT で容易とされているが、脂肪成分に乏しい場合は画像上の鑑別は困難であった。腎部分切除術を施行した症例の術前診断は全例が AML であり（Table 3）、腫瘍径は 2.0 cm から 24 cm で腫瘍径の

Table 2. Characteristics of 9 patients undergoing nephrectomy for renal angiomyolipoma

No.	Age	Sex	Site	Preoperative diagnosis	Tumor size (cm)
1	36	F	L	unknown	unknown
2	70	M	R	RCC	3.1
3	38	M	L	RCC	11
4	59	F	R	AML	11
5	61	M	L	AML	7.9
6	64	F	R	RCC	5.5
7	79	M	R	RCC	6
8	62	F	R	RCC	6
9	24	M	R	AML	11

Table 3. Characteristics of 6 patients undergoing nephron-sparing surgery for renal angiomyolipoma

No.	Age	Sex	Site	Symptom	Tumor size (cm)
1	43	F	L	+	15
2	39	F	L	+	24
3	50	F	R	+	19
4	56	M	L	—	10.8
5	61	F	R	—	3
6	61	F	R	+	2

Table 4. Characteristics of 3 patients with bilateral renal angiomyolipomas

No.	Age	Sex	TS	Rupture	Tumor size (cm)	Therapy
1	61	M	—	+	7.9	Nephrectomy
				—	1.5	Embolization
2	79	M	+	—	6	Nephrectomy
				—	1.5	Observation
3	28	F	+	—	11	Observation
				—	10	Observation

TS: tuberous sclerosis.

平均は 12.3 cm であった。4 cm 以下で部分切除術を行った症例は急速に増大した症例や腎門部に腫瘍があった症例である。また術後の合併症は特に認めなかった。

両側性の1例1腎に塞栓術を施行した（Table 4）。腫瘍径は 1.5 cm であったが、対側腎を AML の破裂のため腎摘除術を施行しており破裂予防のため、超選択的腎動脈塞栓術を行った。術後の腎機能は良好であった。

経過観察となった6例7腎のうち、1例は両側性で腫瘍径は 11 cm および 10 cm であったが、全身状態

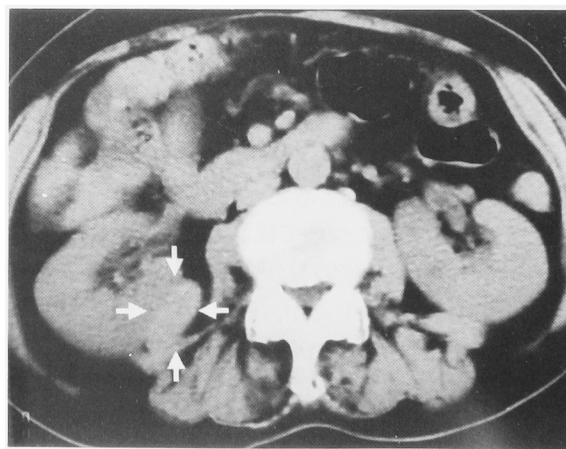


Fig. 1. Plain scan showed a right renal mass (arrows) in a 66-year-old woman. Percutaneous biopsy revealed the diagnosis of renal angiomyolipoma histologically.

不良のため積極的な治療は施行していない (Table 4). 1例の腫瘍径は9 cmであったが, 80歳と高齢でもあり, 腎保存手術および塞栓術のいずれの治療も同意されなかった. その他はすべて腫瘍径が4 cm未満であり, 加療を必要とする症状も認めなかった. また1例は肺癌の術後であり, 腎被膜腫瘍あるいは転移性腎腫瘍が疑われ, 経皮的腎生検を施行しAMLと確定診断した (Fig. 1).

考 察

AMLは組織学的に血管, 平滑筋, 脂肪組織が混在する良性の疾患であり, 全腎腫瘍の約1%を占める稀な疾患である. また, 結節性硬化症の50%から80%にAMLを合併し²⁾, さらに結節性硬化症の合併例では多発性や両側性に発生する傾向がある. AMLは良性の腫瘍であるが, 腫瘍による症状の出現や, 自然破裂による大出血をきたし生命に危険が及ぶこともあり³⁾, その診断および治療方針の決定は慎重に行う必要がある.

症状について有馬ら⁴⁾は本邦614例のAMLについて集計し検討しているが, 疼痛が56.2%と最も多く, ついで腫瘍が18.7%, 血尿が13.4%, 発熱が11.2%, ショックが8.6%であり, 無症状は16.9%であると報告している. 腫瘍径と症状に関して, Steinerら⁵⁾は腫瘍径が4.0 cm以下の症例の24%が症状を認めたのに対して, 腫瘍径4.0 cm以上の症例では52%に症状を認め, 腫瘍径の増大が症状の有無に関連していると述べている. 今回の検討でも同様の傾向を認めたが, 統計学的に有意な相関関係は認めなかった.

治療方針に関しては, Oesterlingら⁶⁾が1986年に提唱した腫瘍径と症状の有無によるプロトコルがよく参照されている. すなわち, 1) 腫瘍径4 cm以上で症状がある場合は塞栓術か腎保存手術を行い, 2) 腫瘍径4 cm以上で無症状の場合は6カ月ごとの経過観察を行う. 3) 腫瘍径4 cm未満で症状がある場合や症状が持続する場合は1)に準じ, 症状が消失した場合は6カ月ごとの経過観察を行う. 4) 腫瘍径が4 cm未満で無症状の場合は1年ごとの経過観察を行う. またSteinerら⁵⁾は結節性硬化症を伴う場合は症状を伴いやすく, また腫瘍が増大しやすいため, AML単独の場合とは治療方針を別にする必要があると述べている. 具体的には1) 腫瘍径4 cm未満で無症状の場合は6カ月ごとの経過観察をし, 腫瘍の増大や, 症状を認める場合は治療を行う. 2) 腫瘍径4 cm以上の症例は症状を伴ってくる可能性が高く, 症状の有無にかかわらず治療が必要である. 基本的にはわれわれもこの方針に準じているが, 本邦におけるAML破裂例63例のうち90.5%が腫瘍径4 cm以上であることや⁷⁾, De Lucaら⁸⁾も腫瘍径4 cm以上は破裂の危険

性があると述べており, 破裂による生命の危機を考慮すると, 無症状で腫瘍径4 cm以上の症例は結節性硬化症の合併がなくても積極的に治療を行う必要があると考えている. また有馬らは, 腫瘍径が3 cmから4 cmのAMLでも自然破裂した症例があり, 経過観察するのは無症状で腫瘍径3 cm未満の場合と推奨している. 急速に増大する症例や腎門部付近にある症例では4 cm以下でも手術適応に入れて良いと思われる. さらにこのようなプロトコルは単発性の症例には適応できるが, 両側性多発性の場合にはそのまま適応できない場合が多く, 個々の症例に応じて慎重に検討する必要がある.

われわれの検討では術前の画像にてRCCが疑われた症例を5例に認めた. そのうちの1例は血管および平滑筋組織より成り, 脂肪染色でも脂肪細胞をまったく認めなかったが, AMLの1亜型と判断した¹⁾ このような症例は非常に稀であるが, 脂肪成分が少なく, 超音波やCTにて脂肪成分が指摘できない場合にはRCCとの鑑別は非常に困難である. したがって, 病理組織診断をつけることで治療方針の変更があり得る場合には腎腫瘍生検も必要であると考えられる.

治療法としては良性疾患であることから, 腎保存手術や塞栓術といった腎機能を考慮した治療が第1選択となる. 腎保存手術に関しては単腎症例で比較的大きな腫瘍に関しても安全に施行できるとの報告もあるが⁹⁾, 塞栓術に関しては再疎通の危険性もあり, その有効性に関しては不明である. 原らは脳外科領域で用いられているpoly (2-hydroxyethyl methacrylate-co-methylmethacrylate) という物質を用いその有効性を述べているが¹⁰⁾, 長期間経過観察できた報告はわれわれが調べ得たかぎりは未だない. われわれも対側腎が破裂した症例の小さなAMLに対して塞栓術を施行したが, 再疎通の可能性も念頭に入れて, 長期間経過観察を行うつもりである. 塞栓術の有効性が確証されれば, 侵襲の大きさや, 入院期間, 費用など多くの面で有益であると考えられ, 今後のさらなる検討が期待される.

結 語

当科にて1980年4月から1999年12月までに経験したAML症例20例23腎について臨床的な検討を行った. 症状としては, 疼痛や腫瘍を多く認めたが, 5例(25%)は無症状であった. 5腎は臨床的にRCCとの鑑別が困難であったために, 腎摘除術が施行された. 腎保存手術を施行した症例の腫瘍径は平均12.3 cmであったが, 術後の合併症は認めなかった. 腫瘍径が4 cmを超えるような症例や急速に増大する症例は積極的な治療が必要と思われた. 塞栓術に関して

は、再疎通の問題もあり、長期間の経過観察が必要であると考えられた。

文 献

- 1) 江口二郎, 田出公克, 下前英司, ほか: 腎血管筋脂肪腫の7例. 西日泌尿 **50**: 919-921, 1988
- 2) Stillwell TJ, Gomez MR and Kelalis PP: Renal lesions in tuberous sclerosis. J Urol **138**: 477-481, 1987
- 3) van Baal JG, Smits NJ, Keeman JN, et al.: The evolution of renal angiomyolipomas in patients with tuberous sclerosis. J Urol **152**: 35-38, 1994
- 4) 有馬公伸, 木瀬英明, 山下敦史, ほか: 腎 Angiomyolipoma—診断と治療. 泌尿紀要 **41**: 737-743, 1995
- 5) Steiner MS, Goldman SM, Fishman EK, et al.: The natural history of renal angiomyolipoma. J Urol **150**: 1782-1786, 1993
- 6) Oesterling J, Fishman EK, Goldman SM, et al.: The management of renal angiomyolipoma. J Urol **135**: 1121-1124, 1986
- 7) 木下博之, 池上元保, 伊東史雄, ほか: 自然破裂を来した腎血管筋脂肪腫の1例. 泌尿器外科 **7**: 701-704, 1994
- 8) De Luca S, Terrone C and Rossetti SR: Management of renal angiomyolipoma: a report of 53 cases. BJU Int **83**: 215-218, 1999
- 9) Fazeli-Matin S and Novick AC: Nephron-sparing surgery for renal angiomyolipoma. Urology **52**: 577-583, 1998
- 10) 原 弘光, 大森章男, 久志本俊郎, ほか: 腎破裂をきたした両側腎血管筋脂肪腫の1例. 西日泌尿 **59**: 907-910, 1997

(Received on December 11, 2000)
(Accepted on June 29, 2001)